HEMATOLOGIE & ONCOLOGIE PEDIATRICĂ

BOALĂ HEMOLITICĂ A NOU-NĂSCUTULUI

- dacă cel. Rh^+ fetale intră în circulația mamei Rh^- → apar anticorpi **ANTI-RH** → NU afectează sarcina la interacțiunea inițială a Rh-ului, dar cauzează hemoliză severă a eritrocitelor fetale la sarcinile următoare cu feți Rh^+ - **HIDROPS FETAL** (hemoliza va cauza decesul fătului)

FACTORI DE RISC → mamă Rh^- cu orice risc de hemoragie materno-fetală

TRATAMENT

- imunoglobuline Rho (D) (RhoGAM) – în primele 72h de la naștere la feți Rh^+
- patologie dezvoltată intrauterin → transfuzie fetală intrauterină

ANEMIE FANCONI

- patologie **AUTOZOMAL RECESIVĂ** → insuficiență medulară + pancitopenie + risc ⇧ leucemie

TABLOU CLINIC

- oboseală
- dispnee de efort
- infecții frecvente
- STATURĂ MICĂ + PIGMENTĂRI TEGUMENTARE ANORMALE (pete cafe au lait / zone hipopigmentate)
- rinichi în potcoavă
- anomalii ale degetelor

TRATAMENT

- antibiotice
- transfuzii
- transplant – medular / cel. stem hematopoietice
- factori de creștere hematopoietici
- androgeni + corticosteroizi → ⇧ activ. medulară

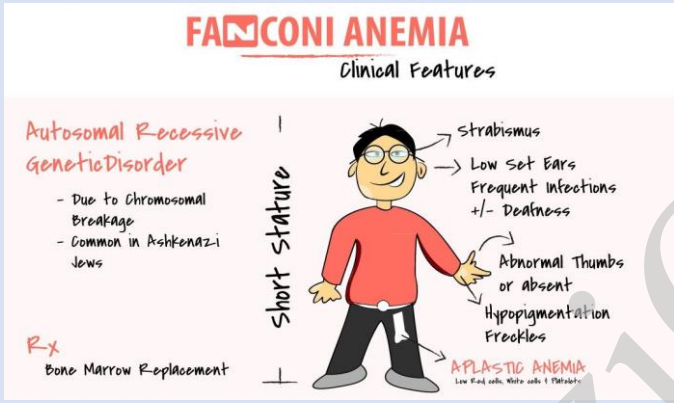
COMPLICAȚII → deces în copilărie (dat. insuf. medulare / leucemiei)

TABLOU PARACLINIC

- HB + Hct + trombocite + leucocite ⇩
- £-fetoproteină serică ⇧

BIOPSIE MEDULARĂ → hipocelularitate

ANALIZĂ CROMOZOMIALĂ → multiple rupturi ale benzilor



ANEMIE DIAMOND – BLACKFAN

- anemie **CONGENITALĂ PURĂ** → cauzată de un defect în cel. eritroide progenitoare

TABLOU CLINIC

- cianoză + paloare – PRECOCE !
- oboseală + dispnee
- dizabilitate intelectuală + anomalii cranio-faciale & ale degetelor
- sufluri cardiace + hipogonadism

TABLOU PARACLINIC

- HB + Hct + reticulocite ⇩
- VEM ⇧

BIOPSIE MEDULARĂ → activitate ⇩ + prezență excesivă eritropoietină

TRATAMENT → transfuzii + corticosteroizi + transplant medular

RezOn

NEUROBLASTOM

- tumoră → origine – cel. crestei neurale → glande suprarenale / ggl. simpatici

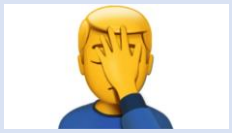
FACTORI DE RISC

- neurofibromatoză
- scleroză tuberoasă
- feocromocitom
- sdr. Beckwith-Widemann & Turner
- consum matern ⇩ de folat

TABLOU CLINIC

- ⇩ ponderală
- **S**dr. Horner
- **M**asă abdominală
- **H**TA + **H**epatomegalie
- **F**ebră
- **E**chimoză periorbitală
- **D**istensie
- **D**urere abdominală
- **D**urere osoasă
- **D**iaree
- **T**ulburări de mișcare
- **P**roptoză

SHAKE MY HEAD FOR EXPRESSING DISAPPROVAL TO PEOPLE

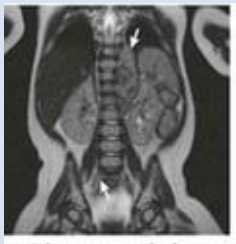


TABLOU PARACLINIC → ac. vanilmandelic & homovanilic ⇧ (posibil) – urina colectată pe 24 ore

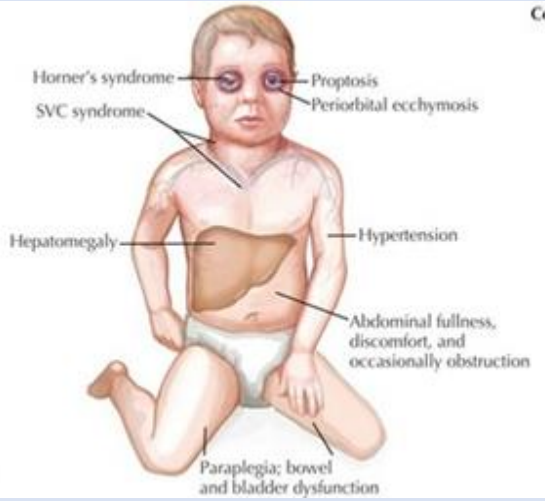
CT → loc. tumoră adrenală / ganglionară

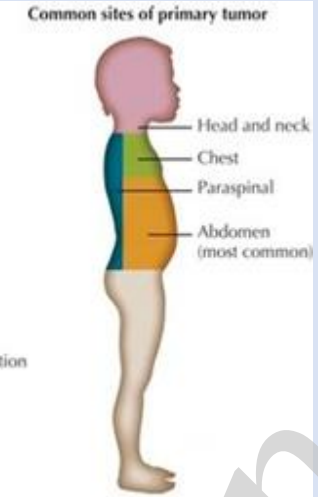
TRATAMENT → rezecție chir. + chimio + radio

COMPLICAȚII → prognostic prost dacă apare după vârsta de 1 an (metastaze osoase & cerebrale)


MR image, paraspinal tumor

CT, abdominal tumor





RABDOMIOSARCOM

- tumoră m. striați → masă dureroasă ț. moi + edem → diagnostic stabilit prin CT (RMN arată extindere tumoră)

TRATAMENT → rezecție chir. + chimio + radio

RezIOn